

em jejum e hiperuricemia). Apresentava-se com amaurose à esquerda desde o período pós-natal, nistagmo ODE, com desenvolvimento estado-ponderal normal, mas desenvolvimento sexual pré-pubertário. No decurso do estudo realizado, foi detectado pan-hipopituitarismo, com atingimento gonadotrófico, somatotrófico, lactotrófico e tireotrófico: testosterona total 1,38 ng/mL (N: 2,8-8,0), LH 3,4 mUI/mL (N: 1,7-8,6), FSH 2,7 mUI/mL (N: 1,5-12,4); GH < 0,05 ng/mL (N: 0,06-5,00), IGF-1 58,7 ng/mL (N: 115-307); prolactina 2,8 ng/mL (N: 4,04-15,2); TSH 1,72 uUI/mL (N: 0,27-4,2), T4L 0,9 ng/dL (N: 0,93-1,7). O cortisol plasmático matinal era de 19,5 ug/dL (N: 6,2-19,4). A ressonância magnética cranio-encefálica confirmou a presença de hipoplasia pituitária com haste hipofisária fina, atrofia dos nervos ópticos e do quiasma bilateralmente e quisto aracnoideu, sem alterações do septo pelúcido. A avaliação oftalmológica firmou a presença de nistagmo e atrofia óptica bilateral. Foi suplementado com levotiroxina e testosterona, com melhoria clínica e perda ponderal.

Discussão: Embora rara, a DSO é uma importante causa de hipopituitarismo congénito, verificando-se associação entre as alterações imagiológicas do eixo hipotálamo-hipófise e o grau de disfunção endócrina, sendo muito raramente diagnosticado na idade adulta. A obesidade secundária é um problema significativo na DSO, mas facilitou neste caso um diagnóstico que, apesar de tardio, permitiu antecipar outras complicações.

P31. DIABETES INSÍPIDA CENTRAL: 3 CASOS CLÍNICOS DE ETIOLOGIA DIVERSA

A. Wessling, J.M. Aragüés, F. Ferreira, A. Gonçalves, I. Carmo

Serviço de Endocrinologia, Diabetes e Metabolismo. CHLN EPE. Hospital de Santa Maria. Lisboa.

Introdução: A Diabetes Insípida Central (DIC) é uma patologia rara (prevalência 1/25.000), cujo quadro clínico se deve ao defeito de secreção de Hormona Antidiurética, em < 10% dos casos herdado, sendo maioritariamente adquirido. A prova de restrição hídrica com administração de Desmopressina é fundamental no diagnóstico diferencial entre DIC, diabetes insípida Nefrogénica e potomania.

Casos clínicos: *Caso 1.* DIC Idiopática. Mulher, 57 anos, com quadro de início súbito 5 anos antes de polidipsia (ingestão superior a 5L água nas 24h, incluindo noite; apetência por água gelada) e poliúria. Osmolalidade plasmática e urinária normais. Prova de restrição hídrica diagnóstica DIC. RMN sem alterações. Iniciou Desmopressina comprimido 0,1 mg ao deitar, com melhoria clínica e analítica. *Caso 2.* DIC pós-cirurgia a craniofaringioma. Homem, 34 anos, com craniofaringioma diagnosticado aos 21 anos, associado a insuficiência hipofisária anterior. Submetido a cirurgia com remoção subtotal e radioterapia. Necessidade de reintervenção após 2 anos, por crescimento da lesão residual. Após cirurgia iniciou quadro definitivo de polidipsia, poliúria e nictúria. Iniciou Desmopressina comprimidos 0,1 mg 12/12h com estabilização clínica e analítica. *Caso 3.* DIC por sela turca vazia. Homem, 34 anos, com quadro de 16 anos de polidipsia (ingestão superior a 10 L água nas 24h; apetência por água gelada) e poliúria. Osmolalidade plasmática e ionograma normais; osmolalidade e densidade urinária baixas. Prova de restrição hídrica diagnóstica de DIC. RMN: sela turca preenchida com invaginação aracnoideia intrasselar e achatamento glandular. Excluídas outras insuficiências hormonais foi medicado com DDAVP 10ug/dia, encontrando-se clinicamente bem.

Discussão: Nos casos descritos verificou-se comprometimento irreversível da secreção de Vasopressina, por mecanismos diversos. O início da terapêutica é fulcral para melhoria clínica e da qualidade de vida, sendo a Desmopressina o fármaco de eleição. Discute-se as diferentes etiologias desta doença.

P32. ACROMEGÁLIA COM DISSOCIAÇÃO BIOQUÍMICA: CASO CLÍNICO

R. Rangel, A. Afonso, A. Agapito

Serviço de Endocrinologia. Hospital Curry Cabral.

Introdução: A acromegalia está associada a aumento da mortalidade e morbilidade por hiperprodução de GH, cuja ação é mediada pela IGF1; a concentração plasmática desta tem melhor correlação com as manifestações clínicas, do que a GH. O diagnóstico bioquímico de acromegalia baseia-se na GH não suprimida (> 1 ng/ml) após sobrecarga oral de glicose, e/ou IGF1 aumentada, ajustada à idade e ao sexo.

Caso clínico: Mulher de 69 anos de idade, enviada à consulta de Endocrinologia por hipercalcémia (Ca⁺⁺ 11.2 mg/dl); história de DM2 diagnosticada aos 51 anos, hipertensão, insuficiência renal crónica, hipercolesterolemia, hiperuricémia, síndrome depressiva; cefaleias frontais com 6 anos de evolução. Antecedentes familiares irrelevantes. Ao exame objetivo fácies acromegalóide, macroglossia, pele espessa, bócio difuso e extremidades alargadas. O estudo revelou bócio multinodular tóxico, hiperparatiroidismo primário e IGF1 de 401 ng/ml (64-188). Submetida a tireoidectomia total e paratiroidectomia inferior bilateral, com normalização da calcémia; análise histológica concluiu hiperplasia nodular da tireóide e adenoma paratiroideu inferior direito. Por persistência de IGF1 aumentada em eutiroidismo (310 e 433), realizou PTGO (75 g) com supressão de GH (0,35 ng/ml às 2h). RM-CE sem alterações hipofisárias. Iniciou cabergolina (3mg/semana), sem redução de IGF1.

Discussão: Este caso torna-se particular por se tratar de uma doente com clínica sugestiva de acromegalia, com IGF1 duas vezes o limite máximo, ajustado ao sexo e idade, e PTGO resposta normal da GH, excluídas outras causas de IGF1 aumentada. Há a salientar, em caso de suspeição clínica, a importância da avaliação de ambos os parâmetros de modo a minimizar falsos negativos.

P33. EFEITO DA SECREÇÃO DE SOMATOTROFINA E IGF1 NO METABOLISMO DA GLICOSE: CETOACIDOSE COMO MANIFESTAÇÃO INAUGURAL DE ACROMEGALIA

M.J. Santos¹, R. Almeida^{2,3}, O. Marques^{1,3}

¹Serviço de Endocrinologia; ²Serviço de Neurocirurgia;

³Consulta Grupo Hipófise. Hospital de Braga.

Introdução: A Somatotrofina (GH) tem um efeito no metabolismo dos HC oposto ao da insulina. Aumenta a produção de glicose por estimulação da lipólise e inibe a neoglicogénese hepática e periférica induzidas pela insulina. Estes efeitos são determinantes na redução da sensibilidade à insulina observada na acromegalia. Alteração da tolerância à glicose ou diabetes surgem quando a secreção da insulina não compensa a insulinoresistência. Os fármacos usados no tratamento da acromegalia têm ainda impacto na glicose. Os SSA diminuem a secreção de insulina e o Pegvisomant tem ação inversa.

Casos clínicos: Descrevemos 3 casos de doentes acromegálicos, sexo masculino, idade média 29,3 anos, com cetoacidose diabética (CAD) como forma de apresentação. Sem história pessoal ou familiar de diabetes. Todos apresentavam estigmas marcados da doença e macroadenoma na RM. Em 2 doentes, os valores de HbA1c, GH e IGF1 iniciais foram 9,3%/155 ng/ml/458 ng/ml e 11,8%/229 ng/ml/1.577 ng/ml. Iniciaram esquema intensivo de insulina com doses máximas de 0,26 U/Kg/dia e 1,28 U/Kg/dia e metformina 2 g e 3 g/dia, respetivamente. Sem evidência de fatores precipitantes para a CAD. Foram operados com remoção parcial do adenoma e iniciaram SSA, com melhoria franca da glicemia e redução progressiva da dose de insulina até à sua suspensão 5 e 7 meses depois. Mantêm GH e IGF1 elevadas e aguardam cirurgia e radiocirurgia. No